

Maffucci综合征 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文  
[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/304/2021\\_2022\\_Maffucci\\_E7\\_BB\\_c22\\_304309.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/304/2021_2022_Maffucci_E7_BB_c22_304309.htm) 名称Maffucci综合征所属科室骨科病理 患者身上内生软骨瘤与内生软骨瘤病（亦即软骨发育者异常或Ollier病）无任何区别。血管瘤则绝大多数为海绵状血管瘤，质软，多叶，无血管性搏动。亦有为毛细血管瘤淋巴管瘤以及血管错构瘤的报告往往伴有静脉曲张，静脉栓塞及静脉石形成。临床表现常为双侧性，但单侧比较明显。常见于掌骨及指骨（87.8%）。病人智力发育正常，但身材较短小，约有12%的患者为侏儒，并且常有下肢不等长（36%）。有时可见拐状手，膝内翻、髌内翻、扁平足等继发性畸形。肢体的功能常因肿瘤而受损。骨骼病变常与血管瘤无直接关，即两者可以分别发生在不同的肢体。不产生疼痛。患者的内生软骨瘤的恶变率可达15.2~18.6%，而且在同一个病人身上可有数处发生恶变。血管瘤亦有恶变的报告。假如肿瘤范围扩大，以及在无外伤的情况下出现疼痛，均应及时活检。诊断对本病的诊断不难，预后亦良好。有时需作矫行手术。如病变已无法矫行，又严重影响功能或有恶变时，均应考虑截肢。

100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问  
[www.100test.com](http://www.100test.com)